

RÖNTGENOLOGISCH-ANATOMISCHE UNTERSUCHUNGEN
ÜBER DIE VERÄNDERUNGEN DER WIRBELSÄULE
BEI CRANIORHACHISIS

Henning Saul

1969
2

AUS DEM ANATOMISCHEN INSTITUT DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN

Direktor: Prof. Dr. H. FRICK

RÖNTGENOLOGISCH-ANATOMISCHE UNTERSUCHUNGEN
ÜBER DIE VERÄNDERUNGEN DER WIRBELSÄULE
BEI CRANIORHACHISCHISIS

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde in der gesamten Medizin
verfasst und
einer Hohen Medizinischen Fakultät
der Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Henning Saul

aus Iserlohn

München 1969

Gedruckt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Universität München

Berichterstatter:	Prof. Dr. P. DZIALLAS
Mitberichterstatter:	Prof. Dr. H. FRICK
Dekan:	Prof. Dr. F. MARGUTH

Tag der mündlichen Prüfung: 18. VI. 1969



MEINEN LIEBEN ELTERN IN DANKBARKEIT



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41555022_0022

Röntgenologisch-anatomische Untersuchungen
über die Veränderungen der Wirbelsäule
bei Craniorhachischisis*

HENNING SAUL

Anatomisches Institut der Universität München
(Direktor: Prof. Dr. med. HANS FRICK)

Eingegangen am 20. April 1969

* Thema und Leitung der Arbeit: Prof. Dr. P. DZIALLAS.

Inhaltsverzeichnis

I. Einleitung	351
II. Material und Methodik	352
III. Ergebnisse	355
1. Die Verkrümmungen der Wirbelsäule in der Sagittalebene	355
a) Lordotischer Typ	357
b) Kyphotischer Typ	361
c) Gestreckter Typ	361
2. Die Verkrümmungen der Wirbelsäule in der Frontalebene	363
3. Die Fehlbildungen der Wirbelkörper	363
4. Die Fehlbildungen der Wirbelbögen	366
IV. Diskussion	366
1. Die Verkrümmungen der Wirbelsäule	366
2. Genese der Verkrümmungen der Wirbelsäule	368
3. Beziehungen zwischen Rhachischisis und Wirbelsäulenverkrümmungen	370
4. Genese der Fehlbildungen der Wirbelkörper und Wirbelbögen	371
Literatur	374

X-ray and Anatomical Studies of Alterations of the Vertebral Column in Craniorhachischisis

Summary. With the intention to verify the different statements made in the relevant literature, the vertebral columns of 49 fetuses with craniorhachischisis were examined. Ten of the fetuses did not show any abnormal curvatures of the vertebral column nor malformations of the vertebral bodies. In all the remaining 39 fetuses a considerable curvature of the spine as lordosis, kyphosis, scoliosis and possible combinations can be seen. Spines without any curvatures are very rare. The lordotic curvatures are preferably to be found at the lower part of the cervical region and the upper thoracic spine, whereas a kyphosis is mostly located in the middle part of the thoracic region. There is no characteristic curvature of the vertebral column in craniorhachischisis. Malformations of the vertebral body as fragmented, wedged-shaped, duplicated and fused are rather frequently found. Furthermore the longitudinal extent of rhachischisis was ascertained by preparing. The rhachischisis partialis is as frequently found at the cervical as at the thoracic region, whereas the rhachischisis totalis is more frequently. The results of this study give no reason to make any conclusions on the formal and causal genesis of the curvatures of the spine in the sagittal

plane. All the curvatures in the frontal plane are caused by malformations of the vertebral bodies. The genesis of the malformations and the curvatures in craniorhachischisis is discussed in connection with literature recently published.

Key-Words: Anencephaly — Craniorhachischisis — Vertebral malformations — Curvatures of the vertebral column — Development of spine.

Zusammenfassung. Es wurden die Wirbelsäulen von 49 Feten mit Craniorhachischisis aus dem 5.—10. Lunarmonat der Gravidität untersucht. Bei 10 Feten zeigten sich weder Änderungen des Wirbelsäulenverlaufes noch der Wirbelkörper. Es besteht in allen übrigen 39 Fällen eine erhebliche Verbiegung der Wirbelsäule in Form von Lordosen, Kyphosen, Skoliosen und deren Kombinationen. Gestreckte Wirbelsäulen sind sehr selten. Die lordotischen Verkrümmungen sind bevorzugt im unteren Hals- und oberen Brustbereich zu finden, während eine Kyphose meist im mittleren Brustbereich lokalisiert ist. Von einer charakteristischen Verkrümmung der Wirbelsäule bei Craniorhachischisis kann nicht gesprochen werden. Häufig auftretende Wirbelkörpermißbildungen finden sich in Form grotesker Fehlbildungen als Wirbelkörperfragmente, Keil-, Spalt- und Blockwirbel. Weiterhin wurde die Längsausdehnung der Rhachischisis präparatorisch festgestellt. Die Rhachischisis partialis betrifft zu gleichen Teilen die Hals- und Brustwirbelsäule, während eine Rhachischisis totalis etwas häufiger auftritt. Die Ergebnisse lassen Rückschlüsse auf die formale und kausale Genese der Wirbelsäulenverbiegungen in der Sagittalebene nicht zu. Sämtliche Verkrümmungen in der Frontalebene werden durch Wirbelkörperfehlbildungen hervorgerufen. Die Genese der Wirbelkörperfehlbildungen und der Wirbelsäulenverkrümmungen bei totaler Craniorhachischisis wird an Hand der jüngsten Literaturangaben diskutiert.

I. Einleitung

In den letzten 3 Jahrzehnten hat die wissenschaftliche Erforschung von menschlichen Mißbildungen, die lange Zeit nur auf die reine Beobachtung von „Monstren“ angewiesen war, einen bedeutenden Aufschwung erfahren und aufschlußreiche Ergebnisse erzielt. Die allgemeine Mißbildungshäufigkeit wird heute mit 1—2% (TÜNTE, 1965) angegeben. Zu diesen Mißbildungen ist auch die Anencephalie zu rechnen, die häufig gemeinsam mit der Rhachischisis auftritt und dann unter dem zusammenfassenden Begriff „Craniorhachischisis“ angegeben wird.

Die Häufigkeit der Anencephalie beträgt nach MURPHY (1947) 0,06%, nach COFFEY und JESSOP (1958) 0,57% und nach v. VERSCHUER (1961) 0,14%, die der Rhachischisis nach BÖÖK und FRACCANO (1956) 0,12% und nach MCKNEON und RECORD (1960) sogar 0,3%. Bei diesen Angaben ist allerdings zu berücksichtigen, daß die Begriffe Rhachischisis und Spina bifida in der Literatur häufig nicht voneinander unterschieden werden. Unter der Bezeichnung Spina bifida (occulta) versteht man heute ganz allgemein Wirbelbogendefekte, die äußerlich nicht sichtbar sind. Von einer Rhachischisis spricht man, wenn die Wirbelbogen breit klaffen, wobei äußerlich sichtbare Myelodysplasien mehr oder minder starken Ausmaßes damit kombiniert sind.

MONAKOW (1899) bemühte sich 9 Jahre, um 15 pathologische Objekte mit Hirn- und Schädelmißbildungen von Kollegen aus der ganzen Welt zu erhalten. Man kann sich vorstellen, wie wenig Anencephale darunter waren, wenn man bedenkt, daß sich unter den 15 Fällen auch andere Mißbildungen des Zentralnervensystems — wie etwa Hemicephale, Meningo- und Encephalocephale — befanden. MATHIS (1925) bringt in seiner Arbeit über 9 Fälle immerhin 3 Objekte, die mit denen im Rahmen der vorliegenden Arbeit untersuchten große Ähnlichkeit haben.

1959 konnte WRETE an Hand der ihm zugänglichen Literatur nur 48 Fälle mit Rhachischisis, Anencephalie und Hemicephalie mitteilen.

In der Mehrzahl dieser Publikationen werden meist die einzelnen Mißbildungen nur ganz allgemein beschrieben. Die Frage nach den Veränderungen der Wirbelsäule aber wird häufig nur gestreift. Erst in neuester Zeit hat sich MARIN-PADILLA (1966) eingehender an Hand von 11 Fällen mit dem Problem der Wirbelsäulenveränderung bei Craniorhachischisis beschäftigt. Diese Vernachlässigung der Wirbelsäulenveränderungen bei Craniorhachischisis ist wohl Ausdruck eines Mangels an Material, weniger ein Zeichen von Desinteresse.

Daher ist das hier vorliegende große Untersuchungsgut von 52 Anencephalen von erheblicher Bedeutung und der Mitteilung wert. Bereits in der letzten Zeit sind aus dem Anatomischen Institut der Universität München mehrere Arbeiten über Mißbildungen bei Anencephalie hervorgegangen (DZIALLAS, 1962, 1965, 1968; GÖPPNER, 1967; JÄCKLE, 1967; HÜBNER, im Druck).

Im Rahmen dieser Veröffentlichungen hatte ich die Möglichkeit, die am häufigsten und schwersten veränderten Abschnitte der Wirbelsäule bei Craniorhachischisis zu untersuchen.

II. Material und Methodik¹

Material

Zur Untersuchung standen 52 mißbildete Feten mit Anencephalie zur Verfügung. Sie waren in den Jahren 1954—1965 dem Anatomischen Institut aus Krankenhäusern in und um München als Leichenmaterial zugegangen und in Formalin-Alkohol fixiert. Aus dieser Sammlung wurden 49 Feten mit Craniorhachischisis ausgewählt (s. u.) und einer Untersuchung unterzogen. Von diesen Feten waren 34 weiblichen Geschlechts. Leider waren Vorgeschichte, klinische Daten und Mitteilungen über den Zustand der Eihäute nicht vorhanden, so daß vor allem die Altersbestimmung der Feten schwierig war. Da normale Wachstumsgesetze für Mißbildungen wohl keine Gültigkeit besitzen (LIPPERT, 1963) und wir auch nicht genügend darüber informiert sind, geben vergleichende Messungen von Extremitätenknochen keine genauen Anhaltspunkte (s. HÜBNER). HAMMOND (1950) hat gezeigt, daß das Skelet bei Mißbildungen auf Kosten anderer Organe, hier des Zentralnervensystems, überschießend wächst. Auch die bei Feten übliche Messung der Scheitel-Steiß-Länge war wegen der Veränderungen an Kopf und Wirbelsäule undurchführbar.

Diesbezüglich ist noch erwähnenswert, daß erfahrungsgemäß ein hoher Prozentsatz (ca. 65%) von Anencephalen mehrere Wochen oder gar Monate ante terminum geboren werden.

Vorsichtig geschätzt kann man allerdings sagen, daß sämtliche hier untersuchten Feten aus der Zeit des 5.—10. Lunarmonats der Schwangerschaft stammen. Die rein äußerliche Inspektion dieser Feten (im Vergleich zur Norm) soll die wesentlichsten und für diese Arbeit wichtigen allgemeinen Abweichungen hervorheben und dadurch gleichzeitig zu einer in der Literatur leider nicht immer einheitlichen Nomenklatur führen.

Bei der Mehrzahl der Feten fällt das völlige Fehlen des Schädeldaches auf, so daß der Schädel scheidelwärts offen ist. Es findet sich auf der Schädelbasis meist eine cystische, stark hämorrhagische, mehr oder weniger gelappte Gewebsmasse, die sog. Area cerebro-vasculosa (MUSCATELLO), die sich unmittelbar an die Epidermis anschließt oder von dieser sogar stellenweise überzogen wird. Bei genauerer Betrachtung der Schädelverhältnisse findet sich kein Os parietale und keine Squama temporalis. Die Anteile des Os occipitale wölben sich nicht empor, sondern liegen nahezu horizontal zu beiden Seiten des Kopfes. Aus diesen Verhältnissen ist das Fehlen des Foramen occipitale magnum zu erklären. Bis auf die Partes orbitales fehlt auch das Os frontale.

1. Für das Entgegenkommen bei der Durchführung sämtlicher Aufnahmen danke ich Herrn Prof. Dr. med. F.-E. STIEVE, Oberarzt am „Institut und Poliklinik für Physikalische Therapie und Röntgenologie der Universität München“.

Nach diesen Schädelverhältnissen müssen die betreffenden Feten als Mißbildungen mit „Cranioschisis totalis“ (Holokranie) bezeichnet werden. Bei nur 3 Feten ist der Knochendefekt des Schädels nicht so ausgedehnt. Dadurch, daß bei diesen Feten Os occipitale und Foramen occipitale magnum fast regelrecht gebaut sind, gehören sie in die Gruppe mit der Bezeichnung „Cranioschisis partialis“ (Merokranie) und scheiden für die weitere Untersuchung aus.

Da bei den übrigen 49 Feten mit Cranioschisis totalis keine organisierte nervöse Substanz, sondern nur die erwähnte Area cerebro-vasculosa vorliegt, ist es berechtigt, von „totaler Anencephalie“ zu sprechen.

Erwähnenswert ist weiterhin das scheinbare Fehlen des Halses, da der Kopf — oft in Dorsalflexion — den Schultern direkt aufsitzt. Durch diese Haltung des Kopfes sind Schädelbasis und Gesichtsschädel stark nach oben gedreht, wodurch — noch verstärkt durch die mangelhafte Entwicklung des Os frontale — die Bulbi häufig die höchsten Anteile des Kopfes bilden.

An die Area cerebro-vasculosa anschließend, zeigt sich regelmäßig eine mehr oder weniger breite Rinne von unterschiedlichem Ausmaß im caudalen Abschnitt. Nur bei ganz wenigen Feten ist diese Rinne geringfügig mit einem Gewebefilz ausgefüllt. Dieser wird in Analogie zu der oben erwähnten Gewebsmasse als Area medullo-vasculosa (v. RECKLINGHAUSEN) bezeichnet. Der Mangel an Rückenmark heißt „partielle Amyelie“, sein völliges Fehlen, wie bei den meisten hier untersuchten Feten, „totale Amyelie“. Die also den dorsalen Flächen der Wirbelsäule anliegende Area medullo-vasculosa wird seitlich von Epithel überzogener Pia-Arachnoidea begrenzt. Es ist dies die Zona epithelio-serosa, die wiederum in die behaarte oder unbehaarte Zona dermica übergeht.

Die oben beschriebene Rinne wird durch die ausbleibende Vereinigung der Bogenfortsätze hervorgerufen und als „Rhachischisis“ beschrieben. Erstreckt sich diese Rinne auf die gesamte Wirbelsäule, so spricht man von „Rhachischisis totalis“, betrifft sie nur Teile der Wirbelsäule, so von „Rhachischisis partialis“, mit dem Zusatz des betreffenden Wirbelsäulenabschnittes — cervicalis, thoracalis, lumbalis und sacralis.

Die dargelegten, für diese Arbeit wesentlichen Verhältnisse des Schädels (Cranioschisis) und das damit in Zusammenhang stehende Auseinanderklaffen der Bogenfortsätze der Wirbelsäule (Rhachischisis) werden in der Teratologie als „Craniorhachischisis“ bezeichnet.

Methodik

Die vorliegenden Ergebnisse kommen durch zwei verschiedene Untersuchungen zustande. Da schon die äußere Betrachtung der Feten, insbesondere die abnorme Haltung des Kopfes sowie die Mißbildungen am Schädel und an der Wirbelsäule schwere Schäden vermuten lassen, wurden zunächst Röntgen-Übersichtsaufnahmen der Wirbelsäule im frontalen Strahlengang angefertigt. Bei diesem herkömmlichen Aufnahmeverfahren waren auf den Röntgenbildern die Veränderungen der Wirbelsäule in Form von Verkrümmungen und andere Mißbildungen der Wirbelsäule unschwer zu erkennen, ohne jedoch weitere Schlüsse zu gestatten. Diese Mißbildungen der Wirbelsäule wurden bei dem weiteren Vorgehen in den Vordergrund der Betrachtung gestellt. Eine genaue Analyse der Mißbildungen hätte eine Skeletierung der Feten notwendig gemacht. Da aber noch weitere Untersuchungen an den zur Verfügung stehenden Feten vorgenommen wurden oder noch ausstehen, mußte von zerstörenden Eingriffen am Skelet Abstand genommen werden. Um die Wirbelsäule aus den Übersichtsaufnahmen zu eliminieren, wurde versucht, Röntgenpausen anzufertigen. Dabei traten jedoch große Schwierigkeiten auf. Bereits bei der unveränderten Wirbelsäule ist die Deutung des Übersichtsbildes sehr erschwert, weil das auf dem Film entstandene Bild ein Produkt aus allen Schatten und ihren Überlagerungen, wie Summation, Subtraktion, Streuung und Totalreflektion, ist. Bei den vorliegenden grotesken Wirbelsäulenverhältnissen war daher die Anfertigung von Röntgenpausen aus Übersichtsaufnahmen unmöglich. Es wurden deshalb noch zusätzlich Schichtaufnahmen der Wirbelsäule in mehreren Ebenen hergestellt.

Das Schichtaufnahmeverfahren gestattet die isolierte deutliche Darstellung einer wählbaren Schicht des Aufnahmegegenstandes. Der bildgebende Beitrag eines Objektteiles außerhalb der zu untersuchenden Schicht ist eine umgekehrte Funktion der Länge der Verwischungsbewegung. Da also die Wahrnehmbarkeit von Details bei störenden Teilen im Verhältnis der Länge der Bewegungsbahn abnimmt, wurde für die Schichtaufnahme der Wirbelsäule die

hypocycloidale Verwischungsrichtung mit einem Schichtwinkel von 40° gewählt. Der Vergrößerungsfaktor beträgt 1,3. Je nach Stärke des Fettpolsters des einzelnen Feten wurde eine Belichtungszeit von 3,5—6 sec und eine Spannung von 35—40 kV eingestellt.

Die so erhaltenen Tomogramme der Wirbelsäule besitzen eine wesentlich höhere Aussagekraft als die Übersichtsbilder. Nun konnten der besseren und deutlicheren Übersicht wegen aus diesen Tomogrammen Röntgenpausen in typischer Weise gezeichnet und einige davon abgebildet werden.

Die Tomogramme wurden angefertigt mit dem „Universal-Polytome“ der französischen Firma Massiot-Philips. Dieses Gerät arbeitet mit verschiedenen, wählbaren synchronen Bewegungen von Röhre und Film, die linear, zirkulär, elliptisch und hypocycloidal erfolgen können. Röhre (Focus), Rotationspunkt (Schnittebene) und Film behalten daher stets die gleichen Abstände voneinander bei. Der Abstand Focus—Rotationspunkt beträgt 108 cm, der zwischen Rotationspunkt und Film 36 cm. Damit ergibt sich ein Abstand Focus—Film von 144 cm. Die Schnitthöhe wird durch entsprechende Einstellung des Objektes zum Rotationspunkt bestimmt.

Um die Möglichkeit zu haben, das Ausmaß der gefundenen Verkrümmungen der Wirbelsäule zu bestimmen, wurde nach verschiedenen Methoden gesucht. Die von DE SÈZE (1963) und DREXLER (1962) angegebenen scheiterten an den allzu häufig auftretenden bizarren Verformungen der Wirbelkörper. So konnten die für die genauen Winkelangaben der Verkrümmungen notwendigen einheitlichen Meßpunkte an den Wirbelkörpern nicht ermittelt werden.

Aus den vorgenannten Gründen blieb daher nur übrig, die Verkrümmungen folgendermaßen einzuteilen: leicht — mäßig — stark und mit den Symbolen: +, ++, +++ zu versehen. Natürlich trägt diese Klassifizierung einen sehr relativen Charakter, der jedoch berechtigter erscheint als eine fragwürdige Winkelangabe.

Weiterhin ist zu beachten, daß die Bezeichnung der gefundenen Verkrümmungen sehr problematisch ist. So ist z. B. die Bezeichnung „Lordose“ ein physiologischer Begriff für eine mehr oder minder kontinuierliche dorsal-konkave Krümmung. Eine Halslordose besitzt daher naturgemäß einen Scheitel in der Mitte dieses Wirbelsäulenabschnittes — etwa bei C4 —, damit besonders der caudale Krümmungsscheitel noch im Halsbereich liegt. Wird dieses Prinzip nicht eingehalten, so liegt nach dieser Definition im strengen Sinne eigentlich keine „Lordose“ vor. Da aber die Einführung eines anderen exakten Begriffes umständlich und möglicherweise mißverständlich ist, werden die Bezeichnungen Lordose, Kyphose und Skoliose trotzdem verwendet. Es gilt jedoch die Einschränkung, daß diese Bezeichnungen nicht ganz gültig sind. Außerdem ist zu den Röntgenpausen noch zu bemerken, daß durch die Mitte des ersten Brustwirbelkörpers eine horizontale Orientierungslinie senkrecht zu der allgemeinen Längsrichtung gezogen wurde. Die Bestimmung von Th 1 war oft recht schwierig, da bei den hier untersuchten Feten die bei Anencephalie bekannte Unregelmäßigkeit der Rippenzahl in einigen Fällen gefunden wurde. Es konnte jedoch an Hand der Präparation Th 1 meist bestimmt werden. Ein Vergleich mit dem Röntgenbild, auf dem die Rippen durch das Schichtverfahren naturgemäß verwischt sind, war nur selten möglich.

Zusätzlich wurde zur Erleichterung der Orientierung die dorsale Begrenzungskontur der Pars basilaris ossis occipitalis mit dem anthropologischen Meßpunkt „Basion“ und der vordere Teil der Pars basilaris ossis occipitalis bis zum „Klition“ (Definition nach SALLER) als dem höchsten Punkt des Dorsum sellae von den Röntgenbildern durchgepaust. Da die Pars basilaris ossis occipitalis zwar schon schattengebend verknöchert, die zwischen diesen beiden Gebilden liegende Sphenobasilaris aber noch knorpelig ist, mußte der dorsale Teil dieser Knorpelfuge, der das spätere knöcherne Dorsum sellae bildet, als eine beide knöchernen Anteile verbindende Linie mitgezeichnet werden. Die Knorpelfuge stellt sich in dieser Linie meist als eine leichte Vertiefung dar. Auffallend war in vielen Fällen die erhebliche Steilheit des Clivus.

Bei der zum Vergleich angeführten Röntgenpause der normalen fetalen Wirbelsäule wurde zusätzlich noch die hier vorhandene hintere Begrenzung des Foramen occipitale magnum eingezeichnet.

Im weiteren Untersuchungsgang wurde die Längsausdehnung der Rhachischisis präparatorisch festgestellt, da gewisse Zusammenhänge zwischen dem Ausmaß der Rhachischisis und den Wirbelsäulenverkrümmungen vermutet wurden. Nach einem parallel zur Zona epithelio-serosa verlaufenden Schnitt bis auf die Anguli costarum wurde je ein von diesem

vertikalen Schnitt ausgehender horizontaler einmal in Höhe des Acromions, zum anderen etwa in Höhe der Crista iliaca geführt. Nach der Hautpräparation wurde dieses dorsale Gewebe — wenn irgend möglich — in toto zwischen diesen Grenzen und der Linea epithelioserosa nach lateral abpräpariert. So stellten sich die „gespaltenen“ und „ungespaltenen“ Dornfortsätze, die Wirbelbögen, die Querfortsätze und die Extremitas dorsalis costarum dar. Diese nun ohne größere Eingriffe geschaffene Übersicht machte die zu beurteilenden Wirbelsäulenabschnitte überschaubar und ließ eine Bestimmung des Ausmaßes der Rhachischisis zu. So konnten totale und partielle Rhachischisis voneinander abgegrenzt werden. Bestimmt wurde jeweils der unterste noch offenstehende Wirbelbogen.

Für die vorliegende röntgenologische Untersuchung der Wirbelsäule war es notwendig, daß mindestens die schattengebenden Knochenkerne vorhanden waren. So bot sich bei Durchsicht der Röntgenbilder und an Hand der Präparationen kein Anhalt für eine zeitliche Verschiebung der Ossifikation, wenn auch einige Wirbelkörper, das sei hier schon erwähnt, überhaupt nicht angelegt waren.

III. Ergebnisse

1. Die Verkrümmungen der Wirbelsäule in der Sagittalebene

Beim normalen menschlichen Feten weist die Wirbelsäule, solange sich der Fetus im Uterus befindet, eine einzige Krümmung im Sinne einer Kyphose auf. Diese ist durch die aufgrund des konstanten Muskeltonus des Uterus bedingte zusammengekauerte Haltung des Feten zu erklären. Während diese Ansicht wohl allgemein an Hand von Röntgenaufnahmen des Fetus in utero anerkannt wird, besteht über die Form der Wirbelsäule nach der Geburt, sei diese nun zu früh oder am Termin geschehen, Uneinigkeit unter manchen Autoren. FICK (1911) konnte sich an den von ihm untersuchten Embryonen nicht davon überzeugen, daß die für den Erwachsenen charakteristische Schlangenform der Wirbelsäule schon embryonal deutlich ausgeprägt ist. Nach seiner Meinung ist die „Schlangenkrümmung“ der erwachsenen Wirbelsäule eine direkte ontogenetische Folge der Belastung und des Muskelzuges und fehlt daher dem Neugeborenen. Dagegen kommt HASSELMAN (1938) aufgrund eigener Beobachtungen von Feten aus dem 3. Monat zu der Ansicht, „daß die Wirbelsäulenkrümmungen schon in der Embryonalzeit ihre erste Anlage finden“, nur würden sie „bei den nach vorn zusammengekrümmten im Mutterleib liegenden Früchten verschwinden“. Ebenso zeigt ein laterales Röntgenbild der Wirbelsäule eines Feten von 19 cm SSL bei TÖNDURY (1958, Abb. 31) bereits leicht angedeutete typische Krümmungen der Wirbelsäule. Auch die in den vorliegenden Abbildungen der Verkrümmungen der Wirbelsäule in der sagittalen Ebene mehrmals unter a) zum Vergleich mitgeteilte normale Wirbelsäule eines gesunden Feten aus dem 7. Lunarmonat der Schwangerschaft bestätigt dies. Es liegt hier bei genauer Betrachtung eine angedeutete Lordose der Halswirbelsäule mit einem Krümmungsscheitel bei etwa C 5 und eine Brustkyphose mit dem Scheitel bei ca. Th 6 vor. Es scheint also eindeutig zu sein, daß die Wirbelsäule des geborenen Kindes eine leichte Kyphose der gesamten Wirbelsäule mit angedeuteten typischen Krümmungen in allen Abschnitten besitzt.

Der Zustand von 39 Wirbelsäulen bei den hier untersuchten Feten mit Craniorhachischisis weicht von diesen normalen Verhältnissen erheblich ab. Die Reihe der im ganzen veränderten Wirbelsäulen gliedert sich in 3 Typen: den lordotischen, kyphotischen und gestreckten. Eine Übersicht der Verkrümmungen der Wirbelsäule in der Sagittalebene gibt Abb. 1. Es ist zu erkennen, daß eine Lordose in den meisten Fällen im unteren Halsbereich, eine Kyphose dagegen meist im mittleren

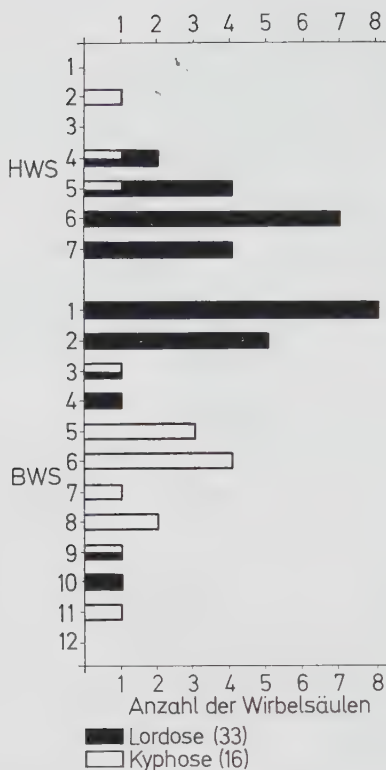


Abb. 1. Schema der von den Verkrümmungen in der Sagittalebene betroffenen Wirbelsäulenabschnitte. (Kombinierte Krümmungen einer einzigen Wirbelsäule sind inbegriffen)

Brustbereich lokalisiert ist. Zusätzlich werden noch Verkrümmungen in der Frontalebene in Form von Skoliosen beobachtet. In vielen Fällen kommt es infolge einer abnormen Krümmung eines Abschnittes der Wirbelsäule zu einer „kompensatorischen“ Krümmung (FICK, 1911) eines anderen benachbarten Abschnittes. Sämtliche Verkrümmungen erstrecken sich auf die oberen Abschnitte der Wirbelsäule. An den unteren Abschnitten lassen sich keine röntgenologisch sichtbaren Veränderungen des Wirbelsäulenbestandes und der Gesamtform erkennen. Aus diesen Gründen wurden die unteren Abschnitte der Wirbelsäule nicht mit dargestellt. Da unter den erzielten Röntgenpausen einige in ihrer Form sehr sich ähnelnde Wirbelsäulen waren, wurden sie aussortiert und nicht abgebildet. Alle übrigen, einmaligen Wirbelsäulenformen sind nach folgenden Gesichtspunkten in den verschiedenen Abbildungen zusammengestellt: Die Abb. 2—9 geben die Röntgenpausen der seitlichen Röntgenbilder der Wirbelsäule wieder. In Abb. 2—5 wird der lordotische Typ mit zunehmender Stärke der Verkrümmung abgebildet. Die Abb. 6b—d zeigen die Wirbelsäulen mit erheblicher Verminderung der Halswirbelkörper, die Abb. 6e die Verschmelzung sämtlicher Halswirbelkörper und die Abb. 6f Bruchstücke der Halswirbelkörper, wobei sämtliche Formen der Verkrümmungen auftreten. Zusätzlich werden noch in Abb. 7 die Wirbelsäulen mit ausgleichenden Krümmungen und ebenfalls starken Veränderungen in der Form

Tabelle 1. Die Ausdehnung der Rhachischisis im Zusammenhang mit den gefundenen Wirbelsäulenverkrümmungen in der Sagittal- und Frontalebene und deren Scheitel. [(re), (li) bedeutet: rechts- bzw. linkskonvexe Skoliose]

Ausdehnung der Rhachi- schisis bis	Lage des Scheitels der		
	Lordose	Kyphose	Skoliose
C 2	C 5		
C 3	C 6		
C 4	C 6		
C 4	Th 1		
C 6	C 4		
C 7	C 4		
	C 5		
	C 5	Th 3	C 5 (li), Th 2 (re)
	C 6		
	C 7		
	—	—	Th 1 (li), Th 6 (re)
	Th 1	Th 6	
Th 1	C 5		
	C 6		
	C 6		
Th 2	C 6		
	C 7		
Th 3	—	C 2	
Th 5	—	—	Th 7 (re), Th 12 (li)
Th 6	—	—	C 7 (li), Th 8 (re)
Th 7	—	—	Th 2 (li), Th 10 (re)
Th 9	Th 1	Th 8	Th 5 (re)
	Th 2	Th 6	
Th 12	Th 1		
totalis	—	C 5	
	C 6	Th 5	Th 1 (li), Th 12 (re)
	C 7	—	C 6 (li), Th 4 (re)
	C 7, Th 9	Th 6	
	Th 1		
	Th 1		
	Th 1	C 4	Th 12 (li)
	Th 1	Th 7	
	Th 2	Th 9	
	Th 2	Th 8	
	Th 2	Th 8	
	Th 2	Th 6	C 3 (re), Th 2 (li)
	Th 3	Th 11	
	Th 4	—	Th 3 (li)
	Th 10	Th 5	Th 5 (li), Th 11 (re)

und der Anzahl der Wirbelkörper des Hals- und oberen Brustbereiches, in Abb. 8 die des kyphotischen Typs und in Abb. 9 die des gestreckten Typs mitgeteilt. Bei allen Röntgenpausen ist durch den ersten Brustwirbelkörper eine horizontale Orientierungslinie gezogen, und stets gilt links gleich ventral.

a) *Lordotischer Typ der Wirbelsäule.* Wie Tabelle 1 und Abb. 1 zeigen, findet sich bei der überwiegenden Mehrzahl der untersuchten Feten, und zwar bei 33,

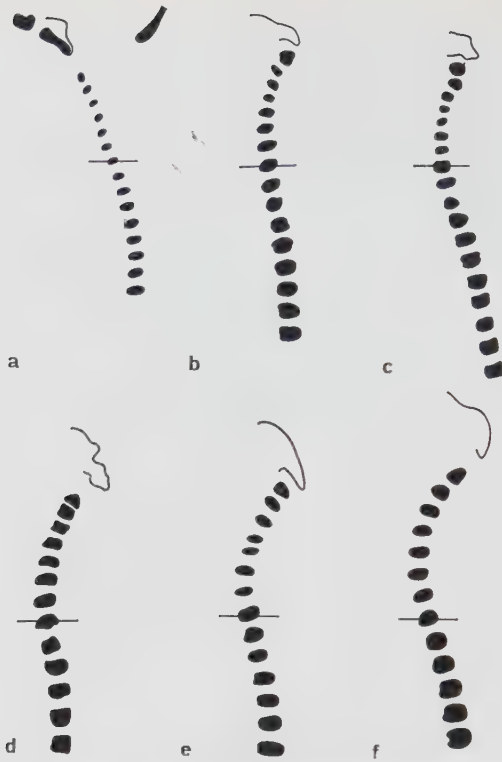


Abb. 2. Seitliche Röntgenpausen der Wirbelsäule des lordotischen Typs. Zum Vergleich ist bei a die normale Wirbelsäule wiedergegeben. Horizontale Orientierungslinie durch Th 1. Bei allen seitlichen Röntgenpausen gilt links = ventral

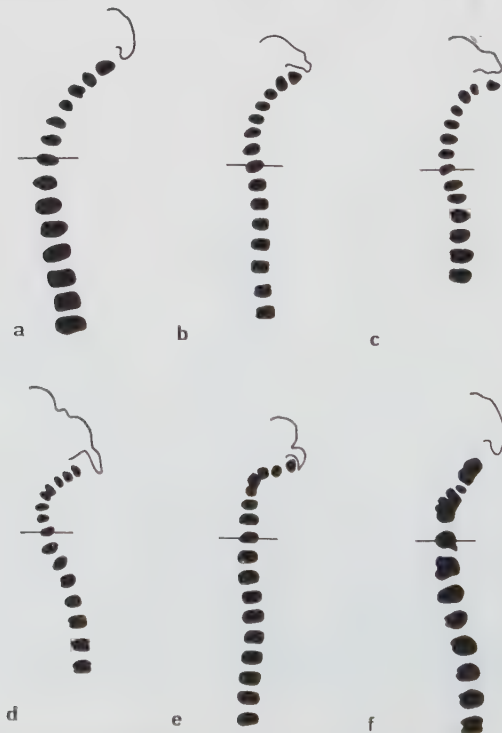


Abb. 3. Seitliche Röntgenpause der Wirbelsäulen des lordotischen Typs. Beachte die Verschmelzung der Halswirbelkörper in f

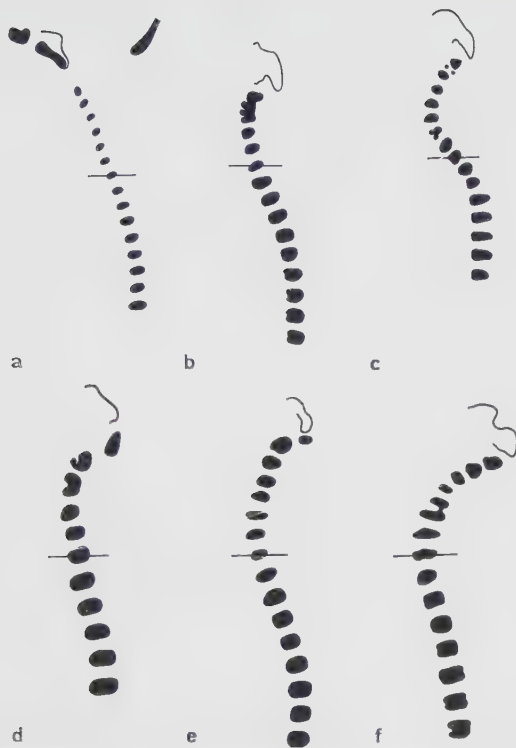


Abb. 4. Seitliche Röntgenpause der Wirbelsäulen des lordotischen Typs. Zum Vergleich ist bei a die normale Wirbelsäule wiedergegeben

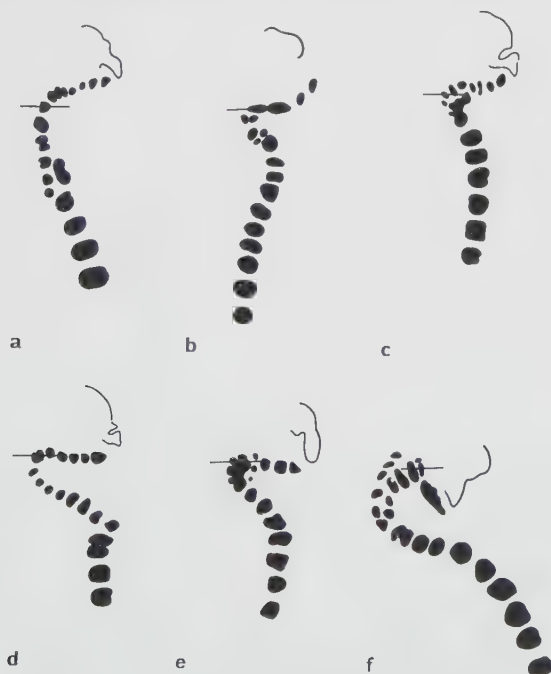


Abb. 5. Seitliche Röntgenpause der Wirbelsäulen des lordotischen Typs

Tabelle 2. Beziehungen zwischen dem Ausmaß der Rhachischisis, der Stärke und dem Scheitel der Lordose. Sonstige Veränderungen der Wirbelsäule und der Wirbelkörper. (Die Angaben dieser Tabelle bezüglich der sonstigen Veränderungen stimmen mit denen der Tabelle 1 überein.)

Ausdehnung der Rhachi- schisis bis	Stärke der Lordose	Scheitel der Lordose	Sonstige Veränderungen	
			Wirbelsäule	Wirbel- körper
C 2	+	C 5		nein
C 3	+	C 6		nein
C 4	+	C 6		nein
C 4	+	Th 1		nein
C 6	+	C 4		nein
C 7	++	C 4		nein
	++	C 5	Kyphose, Skoliose	ja
	+	C 5		nein
	+	C 6		nein
	+	C 7		ja
	+	Th 1	Kyphose	ja
Th 1	+	C 5		ja
	+	C 6		nein
	++	C 6		nein
Th 2	++	C 6		ja
	+	C 7		ja
Th 9	+++	Th 1	Kyphose, Skoliose	ja
	+++	Th 2	Kyphose	ja
Th 12	+++	Th 1	Kyphose	ja
totalis	++	C 6	Kyphose, Skoliose	ja
	+	C 7	Skoliose	ja
	+++ , +	C 7, Th 9	Kyphose	ja
	+++	Th 1		ja
	+	Th 1	Kyphose, Skoliose	nein
	++	Th 1		ja
	+++	Th 1		ja
	+++	Th 2	Kyphose	ja
	++	Th 2	Kyphose	ja
	+++	Th 2	Kyphose	ja
	++	Th 2	Kyphose, Skoliose	ja
	+++	Th 3	Kyphose	ja
	+	Th 4	Skoliose	ja
	+	Th 10	Kyphose, Skoliose	ja

eine lordotische Verkrümmung der Wirbelsäule. Alle Übergänge von einer leichten bis zu einer hochgradigen Verbiegung dieser Form sind vorhanden (Tabelle 2).

In Abb. 2—5 sind die seitlichen Pausen der Wirbelsäulen-Tomogramme dieses Typs der Reihenfolge nach mit zunehmender Stärke der Verbiegung wiedergegeben.

Der Scheitel der lordotischen Verbiegung liegt meist im cervico-thorakalen Übergangsbereich. Dort befinden sich auch in vielen Fällen die oft erheblichen Wirbelkörperfehlbildungen wie Block- und hintere Keilwirbel, hintere Wirbelkörperverschmelzungen, „abgesprengte“ Wirbelkörperteile und Flachwirbel.

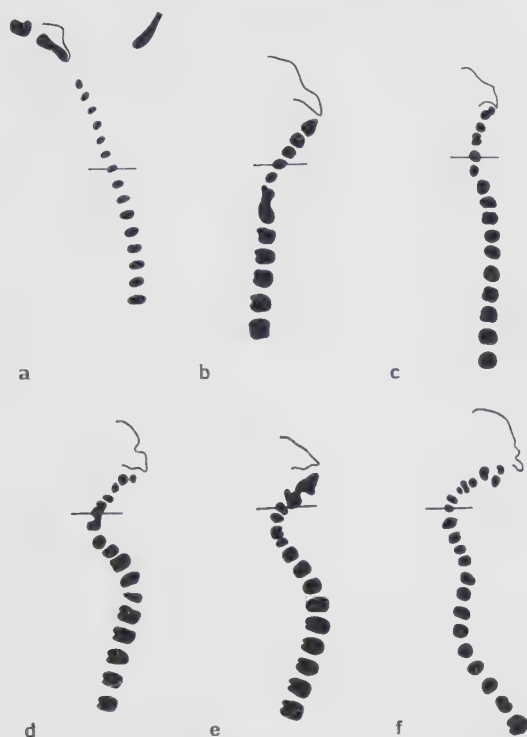


Abb. 6a—f. Seitliche Röntgenpause der Wirbelsäule des lordotischen und lordo-kyphotischen Typs. a Normale Wirbelsäule zum Vergleich; b—d Verminderung der Halswirbelkörper; e Verschmelzung sämtlicher Halswirbelkörper; f Bruchstücke der Halswirbelkörper

Außerdem sind an dieser exponierten Stelle häufig Bandscheibenverschmälerungen und Spondylolisthesis erkennbar. Tabelle 2 stellt diese zusätzlichen Veränderungen an den Wirbelkörpern zusammenfassend dar.

b) *Kyphotischer Typ der Wirbelsäule.* In Abb. 8 sind diejenigen Wirbelsäulen dargestellt, deren Form man als „kyphotischen Typ“ bezeichnen könnte. Röntgenpause a) ist wiederum die Vergleichswirbelsäule eines 7 Monate alten normalen Feten.

Im Halsbereich weisen von insgesamt 16 in diese Gruppe einzuordnenden Wirbelsäulen nur drei eine nach vorn konkave Krümmung auf, wobei eine davon recht erheblich ist (Abb. 8c). Bemerkenswert ist, daß zwei dieser Wirbelsäulen mit im Halsbereich liegender kyphotischer Krümmung keine weiteren Veränderungen in der Sagittal- und Frontalebene zeigen (Abb. 8b und c). Alle weiteren kyphotischen Wirbelsäulenverformungen befinden sich ausschließlich im Thorakalbereich, wobei im Krümmungsscheitel die mittleren Brustwirbelkörper liegen. Dabei finden sich fast ausschließlich ausgleichende Lordosen, Wirbelkörperverschmelzungen und Wirbelkörperfragmente (Abb. 7a und b). Sonstige Veränderungen an Wirbelsäule und Wirbelkörpern selbst sind aus Tabelle 3 ersichtlich.

c) *Gestreckter Typ der Wirbelsäule.* In der Sagittalebene verlaufen nur 4 Wirbelsäulen völlig gestreckt. In Abb. 9 sind zwei zu diesem Formenkreis gehörende



Abb. 7 a—c. Seitliche Röntgenpause der Wirbelsäulen. a und b des lordo-kyphotischen Typs und c des lordotischen Typs. Beachte die Wirbelkörperbruchstücke im Hals- und Brustbereich

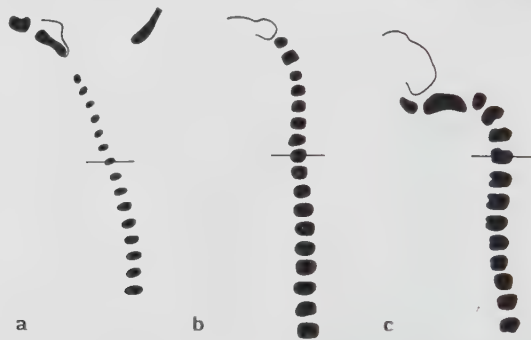


Abb. 8. Seitliche Röntgenpause der Wirbelsäule des kyphotischen Typs. a Normale Wirbelsäule zum Vergleich

Tabelle 3. Beziehungen zwischen dem Ausmaß der Rhachischisis, der Stärke und dem Scheitel der Kyphose. Sonstige Veränderungen der Wirbelsäule und der Wirbelkörper. (Die Angaben dieser Tabelle bezüglich der sonstigen Veränderungen stimmen mit denen der Tabelle 1 überein)

Ausdehnung der Rhachi- schisis bis	Stärke der Kyphose	Scheitel der Kyphose	Sonstige Veränderungen	
			Wirbelsäule	Wirbel- körper
C 7	+	Th 6	Lordose	ja
C 7	+	Th 3	Lordose, Skoliose	ja
Th 3	+	C 2	—	nein
Th 9	+	Th 6	Lordose	ja
Th 9	+	Th 8	Lordose, Skoliose	ja
totalis	+++	C 5	—	nein
	++	Th 5	Lordose, Skoliose	ja
	+++	Th 7	Lordose	ja
	+	Th 5	Lordose, Skoliose	ja
	+	Th 8	Lordose	ja
	+	Th 6	Lordose	ja
	+	C 4	Lordose, Skoliose	nein
	+	Th 8	Lordose	ja
	++	Th 9	Lordose	ja
	+	Th 11	Lordose	ja
	+	Th 6	Lordose, Skoliose	ja

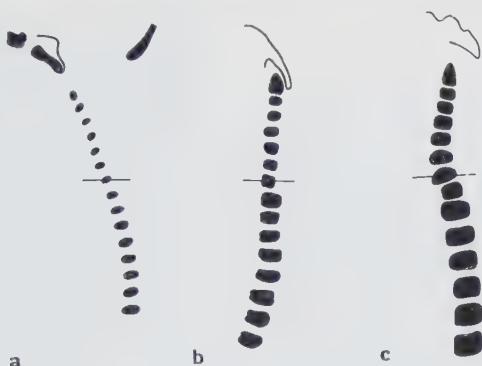


Abb. 9. Seitliche Röntgenpause der gestreckten Wirbelsäule. a Normale Wirbelsäule zum Vergleich

Wirbelsäulen wiedergegeben. Die Wirbelkörper zeigen in dieser Ebene nur ganz geringfügige Abweichungen von der normalen Konfiguration.

2. Die Verkrümmungen der Wirbelsäule in der Frontalebene

Wie Tabelle 1 veranschaulicht, finden sich an 12 Wirbelsäulen seitliche Verbiegungen. Es handelt sich hier in 9 Fällen um ausgleichende Krümmungen, auf deren Ursache noch näher eingegangen wird. 3 Wirbelsäulen imponieren durch eine einzige Skoliose, denn weder röntgenologisch noch präparatorisch ließ sich in diesen Fällen eine zweite Skoliose nachweisen. Die Abb. 10a und b zeigen die a.-p.-Röntgenbilder von 2 Wirbelsäulen, die eine einzige linkskonvexe Skoliose mit dem Scheitel bei Th 3 (Abb. 10a) und eine rechtskonvexe mit dem Scheitel bei Th 5 (Abb. 10b) besitzen. Besondere Beachtung verdienen die in der Konvexität der Skoliosen liegenden Halb- bzw. Keilwirbel. In Abb. 10c ist eine Y-förmige Wirbelsäule mit Spaltwirbeln, die sich fast über die gesamte Brustwirbelsäule erstrecken, und in Abb. 10d eine nahezu gestreckte Wirbelsäule mit Spaltwirbel im oberen Thorakalbereich wiedergegeben. Frontale Verkrümmungen kombiniert mit sagittalen gibt es häufig. So findet sich eine Skoliose zweimal mit einer Lordose, in 6 Fällen mit einer Lordo-Kyphose. 4 Skoliosen treten ohne Verkrümmungen in der Sagittalebene auf. Außerdem kann auf das ausführliche Bildmaterial der Wirbelsäulen bei Craniorhachischisis bei DZIALLAS (1968) verwiesen werden. Es sind in dieser Publikation die meisten der im Rahmen der vorliegenden Arbeit untersuchten Wirbelsäulen als a.-p.-Röntgenaufnahmen wiedergegeben.

3. Die Fehlbildungen der Wirbelkörper

Die an Hand der Röntgenbilder gefundenen Wirbelsäulentypen zeigen hinsichtlich ihrer Wirbelkörper so starke Mißbildungen, daß sie im einzelnen nur schwer zu analysieren sind. Es soll daher im folgenden von einer eingehenden Beschreibung der einzelnen Formen abgesehen werden und nur die bei den jeweiligen Wirbelsäulentypen vorherrschenden, besonders auffälligen Mißbildungsformen der Wirbelkörper dargelegt werden.



Abb. 10a—d. Frontale Röntgenbilder einer Wirbelsäule. a Mit links-konvexer Skoliose; b mit rechts-konvexer Skoliose; c mit Y-förmigem Verlauf des Brustabschnittes; d ohne nennenswerte frontale Verkrümmungen. Beachte die Keilwirbel (a, b, c) und die Spaltwirbel (d)

Auffallend ist bei allen Typen vor allem folgendes: Während das Vergleichsbild einer normal gegliederten und gekrümmten etwa gleichaltrigen Wirbelsäule die übliche Biskuitform der fetalen Wirbelkörper mit einem größeren dorso-ventralen als einem craniocaudalen Durchmesser zeigt, besitzen bei den Wirbelsäulen der Feten mit Craniorhachischisis die Wirbelkörper beinahe Quaderform und sind dazu noch (bei gleicher Vergrößerung) doppelt so hoch und breit.

Der *lordotische* Typ enthält die am stärksten deformierten Wirbelkörper. Wirbelsäulen mit nur geringer Lordose lassen keine größeren Formveränderungen

erkennen. Die seitlichen Wirbelsäulenpausen in Abb. 2b—f und 3a—c zeigen die oben bereits erwähnte Quaderform der Wirbelkörper, besonders im Brustbereich. Die Halswirbelsäule besitzt hier in der Regel etwas flachere, nach ventral und dorsal zugespitzte Wirbelkörper. Die Schwere der Wirbelkörperfehlbildungen nimmt mit zunehmendem Ausmaß der Lordose zu. In Abb. 3d scheinen 2 und in Abb. 3e sogar 3 Wirbelkörper miteinander verschmolzen zu sein, bis schließlich die gesamte Halswirbelsäule nur noch aus zwei großen Blöcken besteht (Abb. 3f).

Die Wirbelsäule des mäßigen lordotischen Typs läßt kein einheitliches Bild der Wirbelkörper erkennen. Es finden sich hier zusammengesinterte Wirbelkörper, Flachwirbel und Wirbelkörper-Fragmente der Halswirbelsäule, während die Brustwirbelsäule große breite, fast regelrecht geformte Wirbelkörper besitzt. Die schwer lordotisch verkrümmten Wirbelsäulen (Abb. 5 und 6) zeigen chaotische Wirbelkörperanomalien. Infolge von Wirbelkörperverminderungen und -verschmelzungen ist die Halswirbelsäule erheblich verkürzt. Die Abb. 6e zeigt eine Wirbelsäule, deren Halsbereich aus einem einzigen Block besteht. Bei diesen stark lordotisch verkrümmten Wirbelsäulen ist nicht nur die Halswirbelsäule mit den unterschiedlichsten Wirbelkörperfehlbildungen behaftet, sondern auch die Brustwirbelsäule in erheblichem Ausmaß von diesen Fehlbildungen befallen. Es finden sich u. a. Wirbelkörperbruchstücke, frontale Spaltwirbel, herausgesprengte Wirbelkörperteile und Blockwirbel. Auffallend ist, daß häufig die dorsalen Anteile der Blockwirbel gleichsam gerafft erscheinen (Abb. 4b, 5c, e und f, 6d).

Zusammenfassend kann gesagt werden, daß mit zunehmender Stärke der Lordose die Wirbelkörperfehlbildungen ausgeprägter sind und cranialwärts in zunehmendem Maß auftreten. Ebenso ist mit steigender Schwere der Lordose die Brustwirbelsäule in die Fehlbildungen mit einbezogen.

Beim *kyphotischen* Typ findet sich kein einheitliches Bild bezüglich der Wirbelkörpermißbildungen. Es treten hier bei einer Kyphose im Halsbereich ein Blockwirbel (C 2—C 4) und ein Keilwirbel (C 5) auf, welcher aber wohl nicht für das erhebliche Ausmaß der kyphotischen Krümmung verantwortlich zu machen ist (Abb. 8c). Ganz anders sind die Verhältnisse bei im Thorakalbereich liegender Kyphose (Abb. 7a und b). Man erkennt hier Block-, frontale Spalt- (Th 9 in Abb. 7b), Flach- (C 6 in Abb. 7a, C 7 in Abb. 7b) und Keilwirbel sowie nach dorsal und ventral herausgesprengte Wirbelkörperbruchstücke. Bei sämtlichen Wirbelsäulen dieses Typs mit den aufgezeigten Wirbelkörperfehlbildungen findet sich zusätzlich eine Lordose im Halsbereich, so daß man von einem lordotisch-kyphotischen Typ sprechen kann. Es ist anzunehmen, daß durch die tiefgreifenden Veränderungen an den Wirbelkörpern diese ausgleichenden Krümmungen notwendig waren.

Der *gestreckte* Typ läßt in der Sagittalebene nahezu normale Wirbelkörper erkennen (Abb. 9), während die in der Frontalebene wiedergegebenen Wirbelsäulen dieses Typs erhebliche Fehlbildungen der Wirbelkörper zeigen (Abb. 10). Entweder ist der Wirbelkörper in zwei seitliche Hälften geteilt (Spaltwirbel) oder es ist nur eine seitliche Hälfte vorhanden (Halbwirbel), aus der ein Keilwirbel hervorgeht. Halbwirbel bedingen seitliche Verbiegungen, wenn nicht alternierende Halbwirbel einmal eine rechtskonvexe und dann eine linkskonvexe Skoliose hervorrufen und so den gegenseitigen Ausgleich im Sinne einer „kompensatorischen Krümmung“ (FICK, 1904) vollziehen.

Erwähnenswert ist noch die bei einigen Wirbelkörpern röntgenologisch sichtbare zentrale Aufhellung während TÖNDURY (1958) bei der Wirbelsäule des Neugeborenen einen zentralen, kompakten Knochenkern fand. Es könnte sich in den vorliegenden Fällen um die von SCHLÜTER (1965) erwähnte lange Erhaltung des zentralen Knorpels bei Belastung handeln obwohl die hier untersuchten Wirbelsäulen einer direkten Belastung noch nicht ausgesetzt waren und wir über die Größe der einwirkenden Kraft nicht informiert sind. Zudem ist zur Klärung dieser Frage die mikroskopische Untersuchung notwendig, worauf jedoch unter Berücksichtigung des gestellten Themas verzichtet wurde.

4. Die Fehlbildungen der Wirbelbögen

Die aufgrund der Präparation gefundene Ausdehnung der Rhachischisis ist in Tabelle 1 aufgezeichnet. Zur Häufigkeit der Rhachischisis der einzelnen Wirbelsäulenabschnitte ist zu sagen, daß Hals- und Brustwirbelsäule zu gleichen Teilen — nämlich in je 12 Fällen — betroffen sind, während eine Rhachischisis totalis in 15 Fällen auftritt. Auffallend ist, daß in keinem einzigen Fall eine solitäre Rhachischisis partialis lumbalis oder sacralis vorhanden ist. Geht die Ausdehnung der Rhachischisis über die Brustwirbelsäule hinaus, so ist die gesamte Länge der Wirbelsäule betroffen, d.h. es liegt dann eine Rhachischisis totalis vor.

IV. Diskussion

1. Die Verkrümmungen der Wirbelsäule

Im folgenden sollen die Befunde, die sich aus dem Studium der Literatur ergeben, erwähnt und mit den vorliegenden Ergebnissen verglichen werden.

Als erster fand MARCHAND (1897), daß in vielen Fällen eine starke lordotische Krümmung vorhanden ist. MATERNA (1932) kam zu dem Ergebnis, daß „diese sichtbare Knickung ein konstantes Merkmal bei totaler Craniorhachischisis“ wäre.

LEHMANN-FACIUS (1925a) versuchte, die Gesetzmäßigkeiten und eine Formenreihe aufzustellen. Das Endresultat seiner Untersuchungen formuliert er folgendermaßen:

„Im Gegensatz zur Anencephalie zeigt eine Rhachischisis eine Kyphose, und die lordotische Abbiegung der Halswirbelsäule ist eine reguläre Begleiterscheinung bei Craniorhachischisis.“ Diese „typische Deformität der Halswirbelsäule ist ihrem Wesen nach als eine Dorsal-Spannungsfigur aufzufassen“, war die Schlußfolgerung von LEHMANN-FACIUS. Er erklärte diese Ansicht damit, daß bei der Anencephalie das Gehirn auf einer primitiven Stufe stehenbleibt, es dadurch nicht zur Ausbildung der Nackenkrümmung kommt, der obere Anteil der Wirbelsäule also gestreckt bleibt. Durch das bei der Craniorhachischisis vorhandene Überwiegen der Rückenstrecker solle die Streckung in eine Lordose umschlagen. Dies sei leicht möglich, da durch die rudimentären, oft gespaltenen Wirbelkörper eine abnorme passive Beweglichkeit dieses Abschnittes vorhanden ist, zumal die normale Sperrvorrichtung für eine extreme Dorsalflektion durch die Reihe der fehlenden Dornfortsätze nicht gegeben ist. Bei der solitären Rhachischisis aber sind Gehirn und Schädel normal entwickelt, wodurch die Wirbelsäule die normale, physiologische, kyphotische Haltung hat. Durch diese Kyphose wird die Nackenmuskulatur aus-

einandergedrängt, und es entstehen infolge der nun gespannten Muskeln eine zusammengeschobene Wirbelsäule und eine Retroflektion des Kopfes.

Im Gegensatz zu der Behauptung von LEHMANN-FACIUS findet man aber bei Durchsicht des Schrifttums auch Feten mit Craniorhachischisis, die eine Kyphose der Halswirbelsäule aufweisen. So ist nach MATHIS (1925) die Halswirbelsäule stets kyphotisch, denn bei Craniorhachischisis totalis fand er die Halswirbelsäule ausgeprägt kyphotisch und bei Craniorhachischisis cervico-thoracalis links-konvex skoliotisch und ebenfalls kyphotisch. Auch KEHRER (1932) spricht von einer starken Kyphose der Halswirbelsäule bei Craniorhachischisis und von einer allgemeinen gestreckten Wirbelsäule — speziell einer geraden Halswirbelsäule — bei Craniorhachischisis. DEPPE (1934) stellte eine kleine Skelettreihe „von der einfachen umschriebenen Cranioschisis bis zur ausgedehnteren Craniorhachischisis totalis“ auf. Aufgrund dieser Untersuchungen kam er zu dem Ergebnis, daß im Falle einer Cranioschisis fast immer eine Kyphose der gesamten Wirbelsäule vorliegt. Bei der Craniorhachischisis fand sich eine Kypho- und Lordoskoliose verschiedensten Grades. Meist zeigten jedoch „Hals-, untere Brust- und Lendenwirbelsäule eine Lordose, während die obere Brustwirbelsäule durch eine ausgesprochene Kyphose auffällt“.

Dagegen fand Spanner (1928) bei seinen Untersuchungen eindeutig eine Lordose im Halsbereich. Auch DZIALLAS (1962) spricht von der Halslordose als „eine konstante Begleiterscheinung der Craniorhachischisis“. Aus der jüngsten verfügbaren Arbeit über Craniorhachischisis von MARIN-PADILLA (1966) geht hervor, daß sich bei 10 von 11 skeletierten Wirbelsäulen eine Lordose im Cervical- und viermal eine gleiche Krümmung im Thorakalbereich nachweisen ließ.

Es zeigt sich also, daß bezüglich der abnormen frontalen und sagittalen Krümmungen der Wirbelsäule bei Craniorhachischisis nach den bisherigen Publikationen keine Gesetzmäßigkeit festzustellen ist.

Auch aus den hier vorliegenden Ergebnissen an Hand eines in seinem Umfang bisher nicht veröffentlichten, unausgelesenen Materials ist ersichtlich, daß eine bestimmte, stets wiederkehrende Form der Verkrümmung in der Sagittalebene — sei sie lordotisch oder kyphotischen Typs — nicht nachzuweisen ist. In der Mehrzahl der Fälle findet sich lediglich eine *lordotische* Verkrümmung der gesamten — meist oberen — Anteile der Wirbelsäule (s. Tabelle 2). Der Krümmungsscheitel liegt im Durchschnitt auf der Höhe der beiden letzten Halswirbel und der beiden ersten Brustwirbel und damit um 1–2 Segmente weiter caudal, als aus den Angaben der Autoren hervorgeht, die eine Halslordose fordern (z. B. SPANNER, 1928; DZIALLAS, 1962).

Bei dem aus den Röntgenpausen abzuleitenden *kyphotischen* Typ handelt es sich um eine dorsal-konvexe Verkrümmung, deren Scheitel bei 3 von insgesamt 16 Fällen im Halsbereich liegt. Alle anderen kyphotischen Verkrümmungen besitzen ihren Scheitel im Brustbereich, und zwar meist im *mittleren* Bereich. Diese Befunde stimmen in der Lokalisation des Scheitels mit denen von Spanner (1928) und DZIALLAS (1962) nicht überein. Beide fanden eine „kyphotische Knickung im *oberen* Brustbereich“. Beide, die Hals- und Brustkyphose, sind keinesfalls vergleichbar mit der beim normalen menschlichen Feten vorliegenden physiologischen Kyphose der gesamten Wirbelsäule, deren Scheitel bei Th 5–6 liegt (PIEPER und PIEPER, 1966; HASSELWANDER, 1938).

Der gestreckte Typ ist eine Wirbelsäulenform, die in die Variationsbreite gehört. Hier zeigen sich auch nur geringfügige Fehlbildungen der Wirbelkörper.

2. Genese der Verkrümmungen der Wirbelsäule

Die hier vorliegenden Ergebnisse über die Verkrümmung der Wirbelsäule bei Craniorhachischisis verlangen nach einer Erklärung dieses abnormen Verhaltens. Dazu ist eine Auseinandersetzung mit den bisher in der Literatur vertretenen Meinungen unerlässlich, zumal sich — trotz der zahlreichen, verschiedenen Anschauungen — noch keine durchsetzen bzw. ihre Richtigkeit bewiesen werden konnte.

Eine der ältesten Erklärungen ist die, welche mechanische Momente für die Entstehung dieser Krümmungen postuliert. Nach LEBEDEFF (1881) ist es die Amnionenge, die den Keim zusammenpreßt. Wie schon erwähnt, macht LEHMANN-FACIUS (1925a) den Muskelzug für die Lordosen und Skoliosen verantwortlich, während MATERNA (1929) und v. GIERKE (1932) die Verkrümmungen auf eine Druckwirkung zurückführen. Beide Hypothesen vereinigt DEPPE (1934), indem er Muskelzug und Druck verantwortlich macht, und je nach Wirkungsgrad und Richtung von Druck oder Zug ergäben sich die Verschiedenheiten der Verbiegungen im Achselskelet. Auch MATHIS (1925) macht Druck und Muskelzug als maßgebende Faktoren für die Verformung des Skelets verantwortlich, da sich die starken Verkrümmungen und Verbiegungen an den Stellen des geringsten Widerstandes befinden, nämlich dort, wo die Rhachischisis auftritt. Ein weiterer Versuch der Erklärung ist die Annahme entwicklungsgeschichtlicher Störungen. So sieht schon MUSCATELLO (1894) eine Wachstumsdifferenz zwischen den dorsalen und ventralen Metameren als Ursache der Lordose an, indem es hier dorsal zu einer „Raffung“ des Gewebes käme. Im Gegensatz zu dieser Annahme vertritt v. RECKLINGHAUSEN (1886) die Meinung einer primären, ungleichmäßigen Wachstumshemmung des Wirbelsäulenblastems. Es würden dadurch halbseitige Defekte der Wirbelbogen und -körper entstehen, welche immer auf der Seite der Konkavität der Krümmung zu finden wären. Etwa die gleiche Meinung äußerte KEHRER (1932), der die Lordosen und Kyphosen teils durch Defekte der Wirbelbogen, teils durch mangelnde Keimanlage der Wirbel erklärt. Außer MUSCATELLO kommen also alle letztgenannten Autoren — im Gegensatz zu den vorher erwähnten — zu dem Schluß, daß die Wirbelsäulenverkrümmungen eine Folge von Wirbelmißbildungen sind.

Die Wirbelsäulenverkrümmung als Folge einer intrauterinen Belastung lehnt FALK (1922) entschieden ab. Er macht die Krümmung für die Wirbelfehlbildungen verantwortlich, indem es nämlich infolge von Störungen der Wachstumsenergie und der Wachstumsrichtung der Embryonalanlage vor oder zur Zeit der Entwicklung der vorknorpeligen Wirbelsäule zum Zusammenpressen der Ursegmente komme. Dadurch würden Ernährungsstörungen in der Zelle selbst mit nachfolgenden Fehlbildungen der Wirbelsäule auftreten.

Ungleiches Wachstum der Area cerebro-vasculosa und der eventuell erhaltenen Gehirn-Rückenmarksanlage macht BÖHMIG (1922) als Ursache der Krümmungen verantwortlich. SPANNER (1928) führt sämtliche Mißbildungen der Wirbelsäule auf eine primäre Störung der Neuralanlage (Nichtvereinigung der Neuralwülste, Wachstumsstillstand) zurück.

FELLER und STERNBERG (1929) beschreiben einen Fall mit einem Keilwirbel an der Konkavität einer Skoliose und einen zweiten mit nahezu grotesken Verkrümmungen der Wirbelsäule in der frontalen Ebene bei gar keinen oder nur unbedeutenden Veränderungen der Wirbel selbst. Anhand dieser beiden Fälle widerlegen sie die Ansicht von FALK (1922), wonach eine Krümmung immer die Folge einer Fehlbildung der Wirbel selbst sei und umgekehrt eine Krümmung stets schwere und viele Wirbeldeformitäten nach sich ziehen müsse. Diese Ansicht erscheint durchaus berechtigt und einleuchtend, wie noch zu zeigen sein wird.

Als einer der ersten hat wohl KLEBS ganz allgemein die regelwidrige Entwicklung der Wirbelsäule in Zusammenhang mit einer Fehlentwicklung der Chorda dorsalis gebracht. Es wurden seither noch zahlreiche Hypothesen über die Entstehung der Wirbelsäulenkrümmungen entwickelt. Diesbezüglich kann auf die ausführlichen Arbeiten von FREUDENFELD (1957), GENTSCHY (1952) und MOHS (1957) verwiesen werden. Auf die Ergebnisse der größtenteils entwicklungsphysiologischen Untersuchungen und der Studien an menschlichen Mißbildungen soll noch eingegangen werden. Es ergibt sich also zusammenfassend folgendes: Die Verkrümmungen in der Sagittalebene müssen nicht Folge von Wirbelmißbildungen sein, denn man findet einmal gehäuft Wirbelmißbildungen, die keine sagittale Wirbelsäulenverkrümmung nach sich ziehen, zum anderen solche Fehlbildungen der Wirbelkörper, die eine Lordose oder Kyphose nicht erklären können. Ganz sicher sind aber die Wirbelmißbildungen nicht aus den Wirbelsäulenverkrümmungen herzuleiten.

Zur formalen Genese der Krümmungen in der Sagittalebene finden sich in der bisherigen Literatur also nur unzulängliche Vorstellungen. So drückt sich z. B. FALK folgendermaßen aus: „Störungen der Wachstumsenergie und der Wachstumsrichtung der Embryonalanlage, die noch vor oder z. Z. der Entwicklung der häutigen Wirbelsäule eintreten, sind die Ursachen der Krümmungen.“ Dabei werden Chorda und Rückenmark als formbestimmende Organe außer acht gelassen. Dagegen sagt SPANNER, daß die Krümmung der Fruchtachse durch einen Knick in der Neuralplatte entstanden ist, welche — wie er histologisch nachwies — durch einen lokalen Wachstumsstillstand bedingt ist. „Das später sich bildende Achsenskelet paßt sich der Medullaranlage an.“

Aus den hier vorliegenden Untersuchungen ergibt sich folgendes: Die am häufigsten bei dem *lordotischen* Typ der Wirbelsäule vorgefundenen Verschmelzungen der dorsalen Anteile der Wirbelkörper können zu dorsalen Verbiegungen der Wirbelsäule geführt haben. Dadurch, daß mehrere Wirbelkörper zu einem einzigen Block verschmolzen und besonders dorsal zusammengesintert sind, ventral aber die Verschmelzung geringer ist, wäre es möglich, daß es zwangsläufig dadurch zu einer Verminderung der dorsalen Länge und damit zu einer Lordose gekommen sein könnte. Dies ist natürlich dort besonders erleichtert, wo die weit nach lateral liegenden, nicht vereinigten Bogenfortsätze gegen diese Dorsalverbiegung keinen Widerstand entgegenbringen. Damit wäre die von MATHIS (1925) geäußerte Theorie der Verbiegung an den Stellen des geringsten Widerstandes gestützt. Diese Verbiegungen können jedoch keinesfalls primär aufgrund mechanischer Momente entstehen, wie MATHIS glaubte. Allein durch die morphologische Verminderung der Dorsallänge der Wirbelsäule wegen der beschriebenen Ver-

schmelzung der dorsalen Wirbelkörperanteile könnte es zur Verbiegung der Fruchtachse und damit des Achsenskeletes gekommen sein.

Die Wirbelsäulenpausen des lordotischen Typs lassen jedoch nicht alle eine Raffung der dorsalen Wirbelkörperanteile erkennen. Dazu zeigt die Abb. 5d eine stark lordotisch gekrümmte Wirbelsäule mit nahezu normalen Wirbelkörperkonfigurationen. Besonders Wirbelsäulen mit nur geringer Lordose besitzen die Raffung der hinteren Anteile der Wirbelkörper nicht. Wie schon bei der Schilderung der Wirbelkörperfehlbildungen gezeigt, liegen hier im Halsbereich hauptsächlich Flachwirbel und nach ventral und dorsal keilförmige Wirbelkörper vor. Daraus läßt sich die leichte Dorsalflektion aber nicht erklären. Andererseits kann man sich aus der Lordose die Wirbelkörperfehlbildungen nicht herleiten. Es wäre sonst unerklärlich, weshalb die oben erwähnte Wirbelsäule mit starker Dorsalflektion keine Fehlbildungen der Wirbelkörper erkennen läßt. Hiermit wird die Ansicht von BÖHMIG (1922) bestätigt, der einen Anencephalus mit starker Lordose ohne Wirbelkörperanomalie mitteilt. Ebenso entsprechen die vorliegenden Ergebnisse denjenigen von FELLER und STERNBERG (1929), die anhand von mehreren Fällen die Ansicht widerlegen, daß eine Fehlbildung der Wirbelkörper stets eine Krümmung bewirke.

Zusammenfassend muß gesagt werden, daß nicht alle Wirbelsäulen mit lordotischen Verbiegungen Wirbelkörperanomalien aufweisen. Nur wenn sämtliche lordotischen Verbiegungen aller Stärkegrade dieses Phänomen aufweisen würden, könnte daraus die formale Genese abzuleiten sein.

Bei dem *kyphotischen* Typ im oberen Brustbereich findet sich eine Verminderung der dorsalen Höhe der Wirbelkörper in keinem einzigen Fall. Diese Verbiegung kommt formal durch hintere Keilwirbel oder durch nach dorsal versprengte Wirbelkörper zustande. Tritt die Kyphose mit einer Lordose zusammen auf, so ist wohl an eine ausgleichende Krümmung zu denken.

Bei dem äußerst selten auftretenden *gestreckten* Typ der Wirbelsäule in der Sagittalebene finden sich nur geringfügige Wirbelkörperfehlbildungen. Es sei betont, daß auch die diesen Wirbelsäulentyp aufweisenden Feten durch eine Craniorhachischisis totalis imponieren, denn es handelt sich nicht — wie KEHRER (1932) bei diesem Wirbelsäulentyp fand — um eine Cranioschisis. Bei dem gestreckten Typ muß man wohl an einen in der Variationsbreite liegenden Wirbelsäulentyp denken.

3. Beziehungen zwischen Rhachischisis und Wirbelsäulenverkrümmungen

Es wurde bereits erwähnt, daß ein Zusammenhang zwischen der Ausdehnung der Rhachischisis und der Stärke der lordotischen Verkrümmung — als die am häufigsten gefundene Wirbelsäulenverbiegung — vermutet wurde. Denkbar wäre z. B. eine regelmäßige Kombination einer Rhachischisis partialis thoracalis mit einem lordotischen Typ der Brustwirbelsäule einer oder mehrerer Schweregrade oder ähnliche Beziehungen. Es zeigt sich aber anhand der Ergebnisse (Abb. 11, Tabelle I), daß von einer konstanten Beziehung im oben erwähnten Sinn nicht gesprochen werden kann. Auch wenn mehrere Fälle einer erheblichen lordotischen Verbiegung mit einer Rhachischisis totalis vorhanden sind, ist eine Gesetzmäßigkeit hieraus nicht abzuleiten.

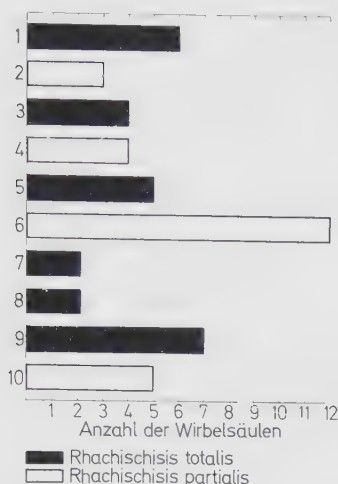


Abb. 11. Übersicht über die Verkrümmungen in der Sagittalebene, deren Stärke und Beziehung zur Rhachischisis totalis und partialis. (Kombinierte Verkrümmungen einer einzigen Wirbelsäule sind inbegriffen.) Lordotischer Typ: 1 und 2 = stark (+++); 3 und 4 = mäßig (++); *kyphotischer Typ*: 5 und 6 = leicht (+); 7 = stark (+++); 8 = mäßig (++); 9 und 10 = leicht (+)

4. Genese der Fehlbildungen der Wirbelkörper und Wirbelbögen

Für die Klärung der Ursachen der Entstehung von Wirbelkörperfehlbildungen ist bis heute eine Vielzahl von Theorien entstanden, die sich vielfach widersprechen. Eine Würdigung aller dieser Anschauungen würde zu weit führen. Es kann hier bezüglich der Literatur auf die ausführlichen Arbeiten von GENTSCHY (1952) und FREUDENFELD (1957) verwiesen werden. Es sind jedoch in neuerer Zeit einige Ansichten geäußert worden, die bedeutungsvoll sind. Die Grundlagen lieferten die im Tierexperiment gewonnenen Beobachtungen und das Studium menschlicher Mißbildungen. Sämtliche Untersucher kamen zu dem Resultat, daß die Entstehungszeit für Fehlbildungen der Wirbelkörper und Wirbelbögen in die Frühentwicklung des Embryos fällt. Die auslösenden Faktoren können also nur in einer sehr begrenzten Phase der Entwicklung wirksam werden. Dies ist die „teratogenetische Determinationsperiode“ (SCHWALBE, 1909) oder nach TÖNDURY (1958) die „kritische Phase“. Diese „sensible Phase“ (BÜCHNER, 1948) liegt nach den heutigen Anschauungen — wie bei allen menschlichen Embryopathien — im ersten Trimester der Schwangerschaft. In diesem Zeitraum findet die Organogenese und damit die Entwicklung der Wirbelsäule statt. Besondere Aufmerksamkeit verlagern daher im Zusammenhang mit den gefundenen Ergebnissen die entwicklungsphysiologischen und teratogenetischen Prinzipien der speziellen Wirbelsäulenentwicklung.

Durch die für das Verständnis der Teratogenese wichtigen Befunde der experimentellen Entwicklungsphysiologie kann eine Gliederung der Embryonalentwicklung in charakteristischen Phasen vorgenommen werden (DEGENHARDT, 1964). Besondere Beachtung bezüglich der Wirbelsäulenentwicklung verdient die 2. Phase, in der Primitivknoten, Neuralrohr und Chorda dorsalis angelegt werden. Die

Differenzierung der Chorda erfolgt vom 19.—21. Tag erstens durch stetes Anwachsen der Zahl der Zellen im Primärvknoten und der sich verlängernden Chorda und zweitens durch verstärkte Mitoseetätigkeit der im Chordabildungszentrum gelegenen Zellen (DEGENHARDT, 1964). Zusammen mit der Chorda dorsalis ist während der Gastrulation auch das Material für die spätere Wirbelsäule, das sog. Somitenmaterial, in das Innere des Keimes verlegt worden. Nach den Versuchen von STRUDEL aus dem Jahre 1955 und denen von DEGENHARDT (1960) hat die Chorda dorsalis besonders die Aufgabe, eine Induktion auf das sie umgebende Mesenchym auszuüben und die Differenzierung der Skleromiten zu kontrollieren.

Während und kurz nach diesen Vorgängen befindet sich im äußeren Keimblatt die Neuralplatte, die am 21. Tag sichtbar wird. Die sie umgebende Neuralleiste wölbt sich zwischen dem 21. und 22. Tag an zwei Seiten empor, bildet so die Neuralwülste, in deren Mitte sich die Neuralplatte zur Neuralrinne aufwirft. Dieser Vorgang ist bereits am 23. Tag in vollem Gange und innerhalb der nun folgenden 3. und 4. Woche ist der Schluß der Neuralrinne zum Neuralrohr vollzogen.

Unter dem Einfluß des Neuralrohres und — wie schon erwähnt — der Chorda dorsalis werden die Wirbelsäulenblasteme zur Weiterentwicklung bereitgestellt (TÖNDURY, 1958). Wir verdanken SPEMANN (1936) die Erkenntnis dieses sog. Induktionssystems, das auf enzymatische und energieliefernde Stoffwechselprozesse angewiesen ist. Die an Amphibienkeimen vorgenommenen Untersuchungen von SPEMANN ergaben, daß die Bildung der Neuralplatte aus dem Neuroektoderm unter dem Einfluß des Chordamesoderms erfolgt. Zu den gleichen Ergebnissen kamen LEHMANN (1935), THEILER (1953), STRUDEL (1955) und DEGENHARDT und KLADETZKY (1955).

Die Chorda dorsalis besitzt also die zentrale Bedeutung für die Anlage der Wirbelsäule, indem sie ihre Entwicklung kontrolliert und induziert. Weiterhin ist die Chorda dorsalis mitverantwortlich für die Heraussonderung der Ursegmente aus dem Mesoderm. Während die Chorda dorsalis unmittelbar für die Ausbildung der Wirbelkörper und der Zwischenwirbelscheiben verantwortlich ist, erfolgt dagegen der Schluß der Wirbelbögen unter der Verantwortung des Neuralrohres. Es besteht heute kein Zweifel, daß die ausgebliebene Vereinigung der Bogenfortsätze durch eine Hemmung des Schlußvorgangs des Neuralrohres hervorgerufen wird. Da nun aber die Neuralplatte auch durch das Chordamesoderm induziert wird (DEGENHARDT, 1964), ist also hier ebenfalls die Chorda dorsalis primär für den Schluß des Neuralrohres verantwortlich.

So konnten durch experimentelle Einflüsse wie Sauerstoffmangel, Hormone, Vitamin A-, B-, D- und E-Mangel, Glucosemangel durch Insulinschock, Fol- und Pantothensäuremangel, Virusinfektionen, Strahlenschäden und andere Noxen zahlreiche Forscher stets Fehlbildungen der Chorda dorsalis beobachten, die indirekt zu den Anomalien der Wirbelkörper und Wirbelbögen geführt haben.

Andere, besonders neue Untersuchungen ergaben ebenfalls primäre Schädigungen der Chorda dorsalis. So untersucht MARIN-PADILLA (1966) histologisch 11 Feten mit Craniorhachischisis und sieht eine morphologische Beziehung zwischen den Mißbildungen der Wirbelkörper und den zugrundeliegenden Veränderungen der Chorda dorsalis. Dies wird als Folge der Induktions- und Organisationswirkung der abnormen Chorda auf das Achsen skelet aufgefaßt. Auch THEILER

(1967) meint, daß bei Craniorhachischisis die Chorda betroffen sei, während bei Rhachischisis die Heraussonderung der Ursegmente aus dem Mesoblast eine ausgesprochen sensible Phase darstellen würde.

Die Zeichen der Schädigung lassen sich also einmal vornehmlich an der Chorda feststellen, indem hier die Induktion und Organisationswirkung der Chorda selbst gestört ist. Es gibt jedoch auch Autoren, welche aufgrund von Experimenten oder Beobachtungen an menschlichen Mißbildungen als ursächlichen Faktor die Fehlbildungen des Neuralrohres angeben. So sieht BÖHMIG (1922) als Ausgangspunkt eine mangelhafte Entwicklung schon der Neuralplatte. Nach den heutigen Erkenntnissen, nach denen die Neuralplatte rechtzeitig und normal angelegt worden sein muß, ist diese Theorie nicht mehr vertretbar. Das ergibt sich aus der Tatsache, daß das gesamte System der Spinalnerven aus einer ursprünglich normal differenzierten Neuralplatte entstanden ist (GÖPPNER). Eine fehlerhafte Entwicklung bereits der Neuralplatte kann damit ausgeschlossen werden. Der ungenügende Schluß des Neuralrohrs ist nach ERSKINE (1954) die Ursache der Mißbildung. Er macht das Mesoderm als zugrundeliegendes Agens für den mangelhaften Neuralrohrschluß verantwortlich. So veranlasse es das Ektoderm, sich der Umwandlung durch direkten Kontakt zu entziehen. Ohne diesen direkten Kontakt mit dem Organisator (Mesoderm) habe das Ektoderm nur eine schwache Fähigkeit, sich zu Nervengewebe zu differenzieren. Dabei kann bei Anwesenheit beider Gewebe infolge der Zerstörung des normalen Kontaktes zwischen dem mesodermalen Organisator und dem Ektoderm die Entwicklung eines unorganisierten oder nur teilweise organisierten Nervengewebes daraus resultieren. Dies würde auf ein damit zusammenhängendes Unvermögen der Neuralplatte, sich zu schließen, hinauslaufen, da der Schluß abhängt von der kontinuierlichen Differenzierung der Zellen der Nervenplatte. Auch LANGMANN und WELCH (1966) schließen aus ihren Versuchen mit Vitamin A-Überdosierung an schwangeren Ratten und Mäusen, daß die Noxe die Neuralrinne daran gehindert hat, sich zum Rohr zu schließen.

Anhand neuerer Ergebnisse der teratologischen Forschung hat die Aufklärung der Organdisposition, der verantwortlichen Noxen und der störungsempfindlichen Phase der speziellen Organe bedeutende Fortschritte erzielt. Danach zeigt sich eindeutig, daß Neuralplatte und Chorda dorsalis durch unphysiologische biochemische Prozesse in ihrer frühen Entwicklung gehemmt werden können. Unklar ist jedoch noch, welches der beiden Organe primär geschädigt ist, da einige Untersuchungsergebnisse auf eine primäre Beeinträchtigung der Neuralrohrentwicklung, andere auf die der Chordadifferenzierung und Chordamesodermentwicklung schließen lassen. Für die Neuralplatte bedeutet das Stadium der späten Gastrulation einen Zeitpunkt besonderer Empfindlichkeit, da sie wohl rechtzeitig entstanden ist, ihre Differenzierung durch Zellproliferation jedoch einen Locus minoris resistentiae darstellt. Dagegen bildet sich die Chorda dorsalis in der Neurulation aus dem eingerollten Chordamesoderm, aus dem auch die Somiten entstehen. Einmal ist hier die Differenzierung der Chorda, zum anderen bereits das Chordamesoderm besonders störungsempfindlich.

Nach der Schilderung der 2. Phase der Wirbelsäulenentwicklung differenziert sich zuerst die Chorda und später die Neuralplatte. Trifft nun eine Noxe vor dem 19. Tag die undifferenzierten Chordazellen, so werden diese teilweise oder völlig vernichtet; eine normal differenzierte Chorda entsteht folglich nicht, da die mit

der Differenzierung zusammenhängende Zellproliferation einen besonders hohen Energieaufwand erfordert, der durch Steigerung der energieliefernden Stoffwechselprozesse gedeckt wird. Diese werden durch die eintretende Noxe im Sinne von Entzug, Verminderung oder Beeinflussung der notwendigen Metaboliten beeinträchtigt. Entweder übt nun diese geschädigte Chorda einen unphysiologischen Reiz auf die Neuralplattendifferenzierung aus oder der Keim stirbt ab. Letzteres ist wahrscheinlicher, da die Absterberate im Blastocytenstadium durch Keimtod oder lebensbedrohende Mißbildungen ungleich größer ist als die Mißbildungsrate an am Leben bleibender Embryonen (MÜLLER, 1964). Da nun die Neuralplatte erst am 21. Tage sichtbar wird, und sich zwischen dem 21. und 22. Tag ihre Zellen zur Bildung der Neuralwülste differenzieren, ist zu diesem Zeitpunkt, zu welchem eine Noxe nicht zum Absterben des Keims führt, eine Schädigung anzunehmen. Die geschädigten, sich differenzierenden Zellen der Neuralplatte sind in ihrem Wachstum gehemmt, es bildet sich keine Neuralrinne und damit kein Neuralrohr. Dieser Umstand wiederum übt rückläufig einen hemmenden Einfluß auf die Chorda aus, die ihrerseits zu einer Induktion auf die Wirbelsäulenblasteme nicht fähig ist. Die Regeneration einer einmal bereits geschädigten, undifferenzierten Zelle scheint bei noch bestehender Gegenwart der Noxe unmöglich.

Nach diesen Überlegungen ist eine Schädigung des Embryos gleich welcher Art um den 21. Tag der Entwicklung anzunehmen. Dieser Zeitpunkt bedeutet die sensible Phase für die Neuralplattendifferenzierung. Die daraus resultierende Beeinträchtigung des Induktionssystems Neuralplatte — Chorda dorsalis führt dazu, daß die Chorda ihre Aufgabe, eine Induktion auf das sie umgebende Mesenchym auszuüben und die Differenzierung der Somiten zu kontrollieren, nicht voll erfüllen kann. Es ergeben sich so Entwicklungsstörungen in allen Anteilen der Wirbelkörper einschließlich der Wirbelbögen, die in ihrer Entwicklung der ordnungsgemäßen Induktion beraubt sind.

Literatur

- ALLESSANDRINI, P.: Die Anencephalie vom anatomo-embryologischen, physiologischen und pathogenetischen Standpunkt betrachtet. *Mshr. Psychiat. Neurol.* (Basel) **28**, 411—427 (1910).
- ARTELT, W., E. HEISCHKELE u. C. WEHMER: *Periodica Medica*, 4. Aufl. Stuttgart: Thieme 1952.
- BECKER, P. E.: *Humangenetik*, Bd. II (Hrsg. P. E. BECKER). Stuttgart: Thieme 1964.
- BÖHMIG, R.: Über das Primordialcranium eines menschlichen Embryos aus dem 2. Monat mit Craniorachischisis. *Z. Anat. Entwickl.-Gesch.* **65**, 570—590 (1922).
- BÖÖK, J. A., u. M. FRACCANO: Zit. nach W. TÜNTE.
- BONNEVIE, K.: Zit. nach A. S. DEKABAN.
- BÜCHNER, F.: Experimentelle Entwicklungsstörungen durch allgemeinen Sauerstoffmangel. *Klin. Wschr.* **26**, 38 (1948). *Handbuch der allgemeinen Pathologie*, Bd. VI/1. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1955.
- COFFEY, V. P., and W. J. E. JESSOP: Zit. nach K.-H. DEGENHARDT.
- DEGENHARDT, K.-H.: Mißbildungen des Kopfes und der Wirbelsäule. In: *Humangenetik*, Bd. II (Hrsg. P. E. BECKER). Stuttgart: Thieme 1964.
- , u. J. KLADETSKY: Die Wirbelsäulenmißbildungen und Chordaanlage. *Z. menschl. Vererb.-u. Konstit.-Lehre* **33**, 151—192 (1955).
- DEKABAN, A. S.: Anencephaly in early human embryos. *J. Neuropath.* (Baltimore) **22**, 533—548 (1963).
- DEPPE, B.: Beiträge zur Frage der Skeletverhältnisse bei Anencephalie und Craniorachischisis. *Virchows Arch. path. Anat.* **293** (1), 153—164 (1934).

- DODD, G. S., and E. DE ANGELIS: An Anencephalic human embryo 16,5 mm long. *Anat. Rec.* **67**, 499—505 (1937).
- DREXLER, L.: Röntgenanatomische Untersuchungen über Form und Krümmung der Halswirbelsäule in den verschiedenen Lebensaltern. In: *Die Wirbelsäule in Forschung und Praxis*, Bd. 23 (Hrsg. H. JUNGHANS). Stuttgart: Hippokrates 1962.
- DZIALLAS, P.: Ein Fetus von 18 mm Sitzhöhe mit Anencephalie und Amyelie. *Morph. Jb.* **103**, 662—687 (1962).
- Die Innervation der Augenmuskulatur bei hochgradiger Mikroencephalie. *Z. mikr.-anat. Forsch.* **72**, 1—20 (1965).
- In Vorbereitung (1968).
- ERNST, P.: Mißbildungen des Nervensystems. In: *Morphologie der Mißbildungen*, Bd. III/2 (Hrsg. E. SCHWALBE). Jena: Fischer 1909.
- ERSKINE, C. A.: Human anencephaly in early developmental stages. *Acta anat. (Basel)* **23**, 251—258 (1954).
- FALK, E.: Über die kausale Genese embryonaler Mißbildungen. *Z. Geburtsh. Gynäk.* **84**, 275—283 und 523—542 (1922).
- FELLER, A., u. H. STERNBERG: Zur Kenntnis der Fehlbildungen der Wirbelsäule. I. Die Wirbelkörperspalte und ihre formale Genese. *Virchows Arch. path. Anat.* **272**, 613 (1929).
- II. Über vollständigen und halbseitigen Mangel von Wirbelkörpern. *Virchows Arch. path. Anat.* **278**, 566 (1930).
- IV. Anatomische Grundlagen des Kurzhalses (Klippel-Feilschen Syndroms). *Virchows Arch. path. Anat.* **285**, 112 (1932).
- FICK, R.: *Handbuch der Anatomie und Mechanik der Gelenke*, Bd. 1—3. Jena: Fischer 1904, 1911.
- FREUDENFELD, G.: Das Problem der Anencephalie und Rhachischisis im Lichte moderner Mißbildungsforschung. *Med. Diss. München*, 1957.
- GENTSCHY, E.: Über Deformitäten der Halswirbelsäule bei Anencephalie. *Med. Diss. München*, 1952.
- GIERKE, E. v.: Über Skelettverhältnisse, insbesondere das Okzipitale bei Craniorhachischisis und Cranioschisis. *Zbl. allg. Path. path. Anat.* **53**, 1—6 (1932).
- GÖPPNER, G.: Aufbau und Beschaffenheit der Spinalnerven bei totaler Amyelie. *Med. Diss. München*, 1967.
- HAMMOND, J.: Measuring growth in farm animals. *Proc. roy. Soc.* **137**, 452—461 (1950).
- HASSELWANDER, A.: Die Wirbelsäule. In: *Handbuch der Anatomie des Kindes* (Hrsg. K. PETER, G. WETZEL und F. HEIDENREICH), Bd. 2. München: Bergmann 1938.
- HERTWIG, O.: Urmund und Spina bifida. *Arch. mikr. Anat.* **39**, 353—503 (1892).
- Zit. nach P. ERNST.
- HÜBNER, M.: Die Schädelbasiskrümmung bei Anencephalie. *Med. Diss. München* (im Druck).
- INGALLS, TH. H.: Zit. nach M. WRETE (1959).
- JÄCKLE, H. G.: Untersuchungen über den Nervus facialis und die mimische Muskulatur bei anencephalen Neugeborenen. *Med. Diss. München*, 1967.
- KEHRER, E.: Die Hemi- und Anencephalie in ihrer allgemeinpathologischen und besonders geburtshilflichen Bedeutung. *Z. Geburtsh. Gynäk.* **101**, 304—352 (1932).
- KEHRMAUNER, F.: Zit. nach E. SCHWALBE (1909).
- KLEBS, E. TH.: Zit. nach FELLER und STERNBERG (1930).
- KRONE, H. A.: Die Bedeutung der Eibettstörung für die Entstehung menschlicher Mißbildungen. Stuttgart: Fischer 1961.
- KUMMER, B.: Bauprinzipien des Säugerskelettes. Stuttgart: Thieme 1959.
- LANGMANN, J., and G. W. WELCH: Effect of vitamin A on development of the central nervous system. *J. comp. Neurol.* **128** (I), 1 (1966).
- LEBEDEFF, A.: Über die Anencephalie und Spina bifida bei Vögeln und Menschen. *Virchows Arch. path. Anat.* **86**, 263 (1881).
- LEHMANN, F. E.: Zit. nach U. MOHS.
- LEHMANN-FACIUS, H.: Die Halslordose bei Craniorhachischisis. *Verh. Dtsch. Path. Ges.* 20. Tgg, Würzburg, S. 397—399 (1925a).
- Die Keilwirbelbildung bei der kongenitalen Skoliose. Frankfurt. *Z. Path.* **31**, 489—499 (1925b).

- LEONOWA, O.: Ein Fall von Anenzephalie. Über den feinen Bau des Rückenmarks eines Anenzephalen. *Arch. An.* 403—422 (1890).
- LIPPERT, H.: Grundregeln des relativen Wachstums beim Menschen. *Naturwissenschaften* 50, 366—372 (1963).
- , u. E. LIPPERT: Gestaltwandel und Wachstumsdynamik der menschlichen Wirbelsäule. *Z. Anat. Entwickl.-Gesch.* 122, 63 (1960).
- MARCHAND, F.: Die Mißbildungen. In: *Real-Encyklopädie der gesamten Heilkunde* (Hrsg. E. A. EULENBERG), Bd. 15. Wien: Urban & Schwarzenberg 1897.
- MARIN-PADILLA, M.: Study of the skull in human cranioschisis. *Acta anat. (Basel)* 62, 1 (1965).
- Study of the vertebral column in human craniorhachschisis. *Acta anat. (Basel)* 63, 32—48 (1966).
- MATERNA, A.: Die Kunst der Skelettierung neugeborener Mißbildungen mit Bemerkungen zur Morphologie und Genese der Craniorhachschisis. *Zbl. allg. Path. path. Anat.* 47, 257—262 (1929).
- Über die Skelettverhältnisse der Craniorhachschisis. *Zbl. allg. Path. path. Anat.* 54, 1—5 (1932).
- MATHIS, H.: Über neun Fälle von Craniorhachschisis (Spina bifida) mit besonderer Berücksichtigung des axialen Skelettes. *Virchows Arch. path. Anat.* 257, 364—391 (1925).
- McKNEON, TH., and G. F. RECORD: *Zit. nach W. TÜNTE.*
- MONAKOW, C.: Mißbildungen des Zentral-Nervensystems. *Zit. nach G. WINTER. Ergebn. allg. Path. path. Anat.* 6, 513 (1899).
- MOHS, U.: Über das Verhalten der Chorda dorsalis bei einem Fall von Klippel-Feilscher Deformität. *Z. Kinderheilk.* 80, 405 (1957).
- MÜLLER, H. G.: *Der Zelleiweißstoffwechsel während der Nidation, Plazentation und Keimentwicklung.* München u. Berlin: Urban & Schwarzenberg 1964.
- MURPHY, D. P.: *Congenital malformations*, 2nd ed. Philadelphia-London-Montreal: Lippincot Co. 1947.
- MUSCATELLO, G.: Über die angeborenen Spalten des Schädels und der Wirbelsäule. *Langenbecks Arch. klin. Chir.* 47, 162—301 (1894).
- NAHMACHER, H.: Über einen Fall von Anencephalie. *Med. Diss. München*, 1924.
- OSTERTAG, B.: *Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie* (Hrsg. O. LUBARSCH), Bd. 13, Teil 4. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1956.
- PATTEN, B. M.: Overgrowth of the neural tube in young human embryos. *Anat. Rec.* 113, 381 (1952a).
- Embryological stages in the establishing of myeloschisis with spina bifida. *Amer. J. Anat.* 93, 365—395 (1952b).
- PIEPER, K. S., u. R. PIEPER: Exakter Nachweis der Krümmungsunterschiede an den Wirbelsäulen von Kleinstkindern, Kindern und Erwachsenen durch quadratische Regressionsanalyse. *Morph. Jb.* 108 (4), 451—475 (1966).
- RECKLINGHAUSEN, F. v.: Untersuchungen über die Spina bifida. *Virchows Arch. path. Anat.* 105, 243—330 (1886).
- REITER, A.: Die Frühentwicklung der menschlichen Wirbelsäule. *Z. Anat. Entwickl.-Gesch.* I. Mitt. 112, 185 (1943). II. Mitt. 113, 66—104 (1944).
- RIGA, TH., u. P. ROBACKI: Beitrag zur entwicklungsgeschichtlichen und betriebsgestaltenden Mechanik der Wirbelsäulenkrümmungen beim Menschen. *Anat. Anz.* 116, 452—459 (1965).
- RÜBSAMEN, H.: Mißbildungen des Zentralnervensystems von Tritonen durch allgemeinen Sauerstoffmangel bei Normaldruck. *Wilhelm Roux' Arch. Entwickl.-Mech. Org.* 143, 615—641 (1947/48).
- Mißbildungen am Hühnchenkeim nach experimentellem Sauerstoffmangel. *Verh. dtsh. ges. Path.* 35, 220—222 (1951).
- Über die teratogenetische Wirkung des Sauerstoffmangels in der Frühentwicklung. Ein Beitrag zur Kausalgenese der Mißbildungen bei Mensch und Tier. *Beitr. path. Anat.* 112, 336—379 (1951).
- SALLER, K.: *Zit. nach M. HÜBNER.*
- SCHLÜTER, K.: *Form und Struktur des normalen und des pathologisch veränderten Wirbels.* Stuttgart: Hippokrates 1965.

- SCHMORL, G., u. H. JUNGHANS: Die gesunde und die kranke Wirbelsäule in Röntgenbild und Klinik. Stuttgart: Thieme 1953.
- SCHWALBE, E.: Die Morphologie der Mißbildungen des Menschen und der Tiere. Teil 1—3. Jena: Fischer 1906, 1909.
- SÈZE, S. DE, u. A. DIJAN: Röntgendiagnostik der Wirbelsäule. Stuttgart: Thieme 1963.
- SPANNER, R.: Untersuchungen zur Genese der Rhachischisis anterior und posterior mit Berücksichtigung der Craniorhachischisis. Z. Anat. Entwickl.-Gesch. **85**, 323—362 (1928).
- SPEMANN, H.: Zit. nach K.-H. DEGENHARDT.
- STERNBERG, H.: Über Spaltbildungen des Medullarrohrs bei jungen menschlichen Embryonen. Ein Beitrag zur Entstehung der Anencephalie und der Rhachischisis. Virchows Arch. path. Anat. **272** (2), 325—374 (1929).
- STEVE, F. E.: Über die Indikation und Leistung des Röntgenschnittverfahrens. Dtsch. med. Wschr. **77**, 129 (1952).
- STRUDEL, G.: Zit. nach G. TÖNDURY (1958).
- THEILLER, K.: Beitrag zur Analyse von Wirbelkörperfehlbildungen. Z. menschl. Vererb.- u. Konstit.-Lehre **31**, 271—322 (1953).
- Metameriestörungen und ihre Konsequenzen im Säugetiexperiment. Z. Anat. Entwickl.-Gesch. **126**, 31 (1967).
- TÖNDURY, G.: Neuere Ergebnisse über die Entwicklungsphysiologie der Wirbelsäule. Arch. orthop. Unfall-Chir. **45**, 313 (1952).
- Entwicklungsgeschichte und Fehlbildungen der Wirbelsäule. In: Die Wirbelsäule in Forschung und Praxis, Bd. 7 (Hrsg. H. JUNGHANS). Stuttgart: Hippokrates 1958.
- Embryopathien. In: Pathologie und Klinik in Einzeldarstellungen, Bd. XI. Berlin-Göttingen-Heidelberg: Springer 1962.
- TÜNTE, W.: Vergleichende Untersuchungen über die Häufigkeit angeborener menschlicher Mißbildungen. Stuttgart: Fischer 1965.
- VERSCHUER, O. v.: Zit. nach K.-H. DEGENHARDT.
- VRIES, E. DE: Description of a young human anencephalic an amyleic embryo. Anat. Rec. **36**, 293 (1927).
- WERTHEMANN, A.: Zit. nach F. BÜCHNER.
- WRETE, M.: Ein Fall von Encephalo-Myeloschisis totalis bei einem menschlichen Embryo in der 7. Woche der Schwangerschaft. Z. mikr.-anat. Forsch. **1**, 563 (1924).
- Über die Kenntnis des abnormen Offenstehens des Neuralrohres bei menschlichen Embryonen und Feten. Beitr. path. Anat. **121**, 329—346 (1959).

H. SAUL

Anatomisches Institut

8 München 15, Pettenkoferstr. 11

LEBENS LAUF

Am 5. April 1938 wurde ich in Ludwigsburg als Sohn des Dr. med. Gerhard Saul und seiner Ehefrau Margarete geb. Stein geboren. Nach bestandener Reifeprüfung am Pestalozzi-Gymnasium II in Unna am 8. März 1961 und anschliessender Wehrdienstzeit begann ich im Wintersemester 1962/63 mit dem Studium der Medizin an der Universität zu München. Dort legte ich nach dem Sommersemester 1964 die naturwissenschaftliche und nach dem Wintersemester 1965/66 die ärztliche Vorprüfung ab. Mit dem Staatsexamen am 13. VI. 1969 beendete ich in München mein medizinisches Studium.

